



TITLE:

神経節神経腫の2例

AUTHOR(S):

藤田, 哲夫; 丸, 典夫; 岩村, 正嗣; 藤城, 貴教; 吉田, 一成; 馬場, 志郎

CITATION:

藤田, 哲夫 ...[et al]. 神経節神経腫の2例. 泌尿器科紀要 2003, 49(2): 107-110

ISSUE DATE:

2003-02

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/114912>

RIGHT:

神 經 節 神 經 腫 の 2 例

北里大学医学部泌尿器科学教室 (主任 : 馬場志郎教授)

藤田 哲夫, 丸 典夫, 岩村 正嗣

藤城 貴教, 吉田 一成, 馬場 志郎

TWO CASES OF GANGLIONEUROMA

Tetsuo FUJITA, Norio MARU, Masatsugu IWAMURA,

Takanori TOJO, Kazunari YOSHIDA and Shiro BABA

From the Department of Urology, Kitasato University School of Medicine

Ganglioneuroma is relatively rare, and difficult to distinguish from other tumors due to lack of image findings specific for ganglioneuromas. In this report, two cases of ganglioneuroma preoperatively diagnosed as non-functioning adrenal tumor and retroperitoneal tumor are reported. A 25-year-old male and a 29-year-old male visited our institute with chief complaints of upper abdominal pain and asymptomatic microscopic hematuria, respectively. Computed tomographic scan and magnetic resonance imaging showed a 7×6×5 cm solid tumor above the upper pole of the right kidney in the former case, 8 cm poorly enhanced tumor grown surrounding the left renal artery in the latter case. Surgical resection was performed in both cases. In the latter case, since intraoperative histological examination showed no malignant finding, renal vessels penetrating in the tumor were preserved by transecting the tumor. Postoperative histological examination revealed an adrenal ganglioneuroma and a retroperitoneal ganglioneuroma in the former and latter cases, respectively.

A ganglioneuroma can be surgically dissected with favorable prognosis, but preoperative differential diagnosis is sometimes difficult due to few specific radiological and laboratory findings.

(Acta Urol. Jpn. 49 : 107-110, 2003)

Key words : Ganglioneuroma, Adrenal tumor, Retroperitoneal tumor

緒 言

神経節神経腫は交感神経組織由来の良性腫瘍であり、近年画像診断の進歩に伴いその報告例は増加しているが、特徴的画像所見に乏しく術前診断は困難である。今回われわれは、術中・術後の病理組織学的検索にて診断をえた副腎神経節神経腫と後腹膜神経節神経腫を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例 1

患者 : 25歳, 男性

主訴 : 心窩部痛

既往歴 : 0歳時, 鼠径ヘルニア手術。21歳時, 膝蓋骨骨折。

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 1998年3月上旬より心窩部痛が出現し近医受診, 腹部超音波・CT検査にて右副腎腫瘍を指摘され1998年5月12日に当科紹介受診となった。内分泌学的検査において明らかな異常所見を認めず, 非機能性

右副腎腫瘍の診断のもと, 手術目的にて1998年6月29日に当科入院となった。

入院時現症 : 身長 177.0 cm, 体重 58.8 kg. 胸腹部異常所見なし。

入院時検査所見 : 尿, 血液一般, 血液生化学, 内分泌学的検査上, 明らかな異常所見は認めなかった。

画像所見 : IVP 検査にて右腎の下方への圧排像を認め, 腹部 CT 検査にて 7×6×5 cm 大の右副腎腫瘍を認めた。

以上より, 非機能性右副腎腫瘍の診断のもと, 1998年7月1日に右副腎摘除術を施行した。

手術所見 : 経胸腹的到達法にて右副腎に達した。迅速病理検査にて良性筋脂肪腫の診断がえられたため, 右副腎と腫瘍を一塊として摘出した。摘出標本は剖面黄白色調を呈し, 155 g, 8.5×7.0×6.0 cm 大であった。

病理組織所見 (Fig. 2a) : 索状の束となって分布する Schwann 細胞の増生と大型の ganglion 細胞から成る神経節神経腫の所見がえられた。正常副腎組織は腫瘍に巻き込まれて存在し, 副腎原発神経節神経腫の診断となった。

術後経過：術後48カ月を経過するも、明らかな再発は認めていない。

症例 2

患者：29歳，男性

主訴：無症候性顕微鏡的血尿

既往歴：小児期に気管支喘息

家族歴：父親が39歳時に肝硬変にて死亡。

現病歴：2000年10月の検診にて顕微鏡的血尿を指摘され近医受診，腹部CT・MRI検査上，直径8 cm大の左後腹膜腫瘍を認め，2000年12月14日に当科紹介受診となった。内分泌学的検査にて軽度異常を認めるも，非機能性左後腹膜腫瘍の診断にて，手術目的に2001年2月19日に当科入院となった。

入院時現症：身長169.5 cm，体重52.9 kg，胸部異常所見なし。腹部腫瘍触知 圧痛なし。収縮期血圧134 mmHg，拡張期血圧86 mmHg。

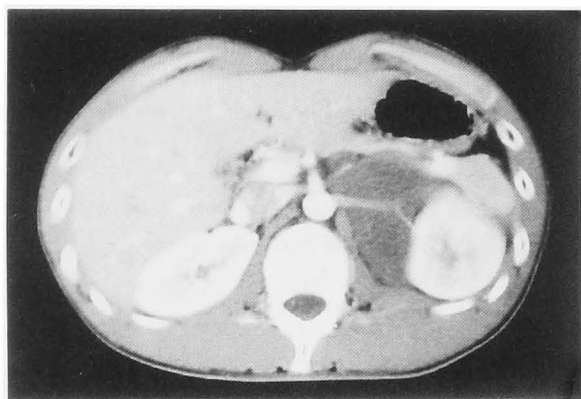
入院時検査所見：尿，血液一般，血液生化学検査

上，明らかな異常所見は認めなかった。内分泌学的検査において，ACTH 38 pg/ml（正常値：6～36 pg/ml），adrenalin 35.4 μ g/day（正常値：<28.0 μ g/day）と軽度高値を示した。

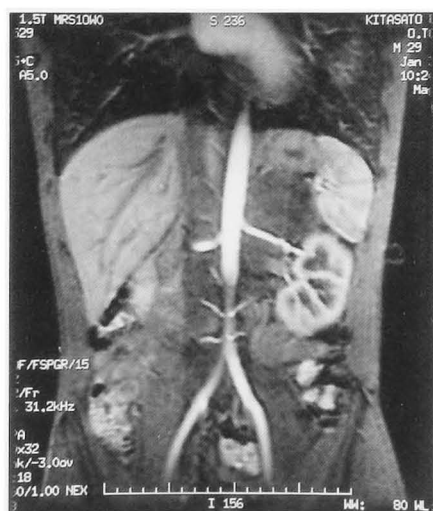
画像所見：IVP検査上，左腎の下方への圧排像を認めた。腹部CT検査（Fig. 1a）において，左腎門部に内部を左腎動脈が貫通する造影効果のない直径8 cm大の腫瘍を認めた。腹部MRI検査T1強調画像（Fig. 1b）において内部均一なlow intensity，T2強調画像において内分不均一なhigh intensityの造影されない腫瘍を認め，内部を引き伸ばされた左腎動脈が貫通していた。¹³¹I-MIBGシンチ検査においては，明らかな異常集積は認められなかった。

以上より，非機能性左後腹膜腫瘍の診断のもと，2001年2月21日に左後腹膜腫瘍摘除術を施行した。

手術所見：経胸腹の到達法にて腫瘍に達した。迅速病理検査にて神経節神経腫の診断がえられたため，左副腎はやむなく合併切除したが，腫瘍内を貫通している左腎動脈を慎重に剝離し左腎は温存した。摘出検体は剖面黄白調を呈し，195 g，8.0×9.0×5.5 cmであった。



a

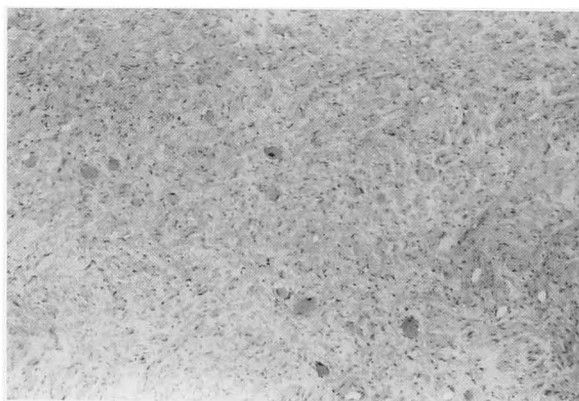


b

Fig. 1. Abdominal CT and MRI findings for the second case. (a) CT shows non-enhanced left retroperitoneal mass. (b) T1-weighted MRI shows low intensity tumor. Both findings shows penetration of left renal artery through the tumor.



a



b

Fig. 2. Microscopic findings in both cases. (a) The first case. (b) The second case. Both findings shows that the tumor is composed of nerve fibers, mature Schwann cells and ganglion cells.

病理組織所見 (Fig. 2b): 十分に分化成熟した Schwann 細胞および神経線維様の成分が主体で、一部に神経節細胞を混じている神経節神経腫の所見がえられた。腫瘍は副腎に接するも副腎髄質との連続性はみられず、後腹膜原発神経節神経腫の診断となった。

術後経過: 術後17カ月を経過するも、明らかな再発は認めていない。

考 察

神経節神経腫 (ganglioneuroma) は、神経堤 (neural crest) 由来の交感神経芽細胞系腫瘍に属し、組織学的には分化型の良性腫瘍である。交感神経芽細胞系腫瘍は、その分化度により神経芽細胞腫 (neuroblastoma)、神経節芽細胞腫 (ganglioneuroblastoma)、神経節神経腫に分類されている。各組織間には互いに移行型があり、神経芽細胞腫から神経節芽細胞腫を経て神経節神経腫に成熟分化するとされている¹⁾

発生部位は、Tertzakian ら²⁾によると頸部交感神経節、腹腰部交感神経節、副腎髄質が各々 1/3 ずつとされ、大山ら³⁾によると副腎36%、後腹膜腔28%、中枢神経17%、縦隔9%とされている。若干の差を認めるも、副腎原発が約30%、後腹膜原発が約30%と考えられる。また、神経節神経腫の占める割合は副腎偶発腫瘍のうち1.9~8.3%⁴⁻⁶⁾、後腹膜腫瘍のうち0.72~1.8%⁷⁾と報告されており、後腹膜腫瘍としての発生率は非常に低いと考えられた。本邦報告例は、検索しえたかぎりでは自験例を含め副腎神経節神経腫として100例⁸⁾、後腹膜神経節神経腫として111例⁹⁾となり、それらの集計上、思春期に好発するも、性差・左右差は認めなかった。

臨床的には特徴的症状に乏しく、発見時の症状は、腹部腫瘤、偶発腫瘍、腹痛、腰痛の順に報告されている¹⁰⁾。内分泌学的に非活性とされているが、尿中カテコールアミン増加による内分泌症状を呈することもあり¹⁰⁾、10%程度にカテコールアミンまたはその代謝産物の異常を伴うとされている¹¹⁾。また、神経節神経腫中に Leydig cell 様細胞や副腎皮質細胞が混在し、テストステロン過剰分泌による男性化症状を呈した報告例^{12,13)}も認められる。

画像診断上、超音波検査にて低エコー。CT 検査にて境界明瞭で軽度造影効果を呈する。MRI 検査では、T1 強調画像にて低信号、T2 強調画像にて高信号を示し、Gd-DTPA を使用した dynamic scan では造影効果の遅延が認められる。諸管造影においては hypovascular, 副腎シンチでは時に腫瘍による圧排像がみられる^{1,11)}。また、¹³¹I-アドステロールを用いた副腎シンチでは、髄質の腫大・圧迫による皮質の菲薄化により、拡大した淡い集積像が認められる¹⁴⁾

しかし、いずれも本疾患に特徴的な所見ではなく、画像所見のみでの診断は困難である。確定診断は主に病理学的検索により、術前に確定診断をえることは困難とされている¹⁵⁾。経皮的針生検により術前診断をえた報告例¹⁶⁾を認めるも、悪性腫瘍であった場合の播種の可能性、褐色細胞腫であった場合の高血圧誘発の可能性、生検組織診断が偽陰性となる可能性が指摘されている。

副腎偶発腫瘍の手術適応に関しては、発見時の腫瘍径 5 cm 以上であればただちに手術摘除、腫瘍径 3 cm 以上 5 cm 未満のものは形の不整や辺縁の不規則を伴ったり腫瘍径の増大傾向を示す場合は手術適応、腫瘍径 3 cm 未満のものでは形の不整や辺縁の不規則などの悪性腫瘍が想定される所見がなければ経過観察が適切とされている¹⁷⁾

本2症例はいずれも若年男性に発生し、左右各々1例ずつであった。症例2においては ACTH, adrenalin の軽度高値を認めるも、有意な内分泌症状は認めなかった。術前画像所見にては診断確定に至らず、腫瘍径 5 cm 以上のため手術摘除が選択されたが、両症例とも腫瘍径 8 cm と巨大なため、加えて症例2では内部を腎動脈が貫通する特異な发育像を呈したため、腹腔鏡ではなく経胸腹的手術を選択した。最終的には、術中・術後の病理組織学的検索にて神経節神経腫の診断確定に至った。

神経節神経腫は良性腫瘍であるため、今後の術前診断技術の発達によっては手術不適応症例の増加も危惧される。しかし、悪性転化した報告例¹⁸⁾も認められ、手術適応の再検討も必要であると考えられた。

結 語

神経節神経腫の2例を報告した。本疾患は手術により摘除可能であり予後も良好であるが、術前診断は困難である。良性腫瘍であるため、術前診断手法と手術適応の検討が必要であると考えられた。

本論文の要旨は、第66回日本泌尿器科学会東部総会において発表した。

文 献

- 1) Bosniak MA: Neoplasms of the adrenal medulla. In: Clinical Urography. Edited by Pollack HM, pp 2344-2346, WB Saunders, Philadelphia, 1990
- 2) Tertzakian GM and Herr HW: Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. Urology **15**: 401-404, 1980
- 3) 大山伸幸, 池田英夫, 清水保夫, ほか: 後腹膜神経節細胞腫の1例. 泌尿紀要 **42**: 663-665, 1996
- 4) 井口厚司, 真崎善二郎: 九州における副腎腫瘍—とくに副腎偶発腫瘍についての統計学的検討—.

- 西日泌尿 **57** : 441-447, 1995
- 5) Aso Y and Homma Y: A survey on incidental adrenal tumors in Japan. *J Urol* **147** : 1478-1481, 1992
- 6) 伊藤悠基夫: 副腎偶発腫瘍の臨床. *内分泌外科* **6** : 236-258, 1989
- 7) 平井耕太郎, 山田哲男, 村山鉄郎: 副腎腫瘍と鑑別が困難であった後腹膜神経節腫瘍の1例. *泌尿器外科* **13** : 437-440, 2000
- 8) 望月英樹, 石 光広, 森山浩之, ほか: 腹腔鏡下に摘除した副腎神経節神経腫. *臨泌* **56** : 266-267, 2002
- 9) 森山浩之, 永吉健介, 西阪 隆: 検診にて偶然に発見された後腹膜神経節神経腫. *臨泌* **56** : 177-179, 2002
- 10) 川上 隆, 東 拓也, 清水一宏, ほか: 後腹膜神経節神経腫の1例. *泌尿器外科* **12** : 491-494, 1999
- 11) 原 芳紀, 神座慎一郎, 松浦謙一: 副腎神経節神経腫の1例. *西日泌尿* **63** : 369-371, 2001
- 12) Aguirre P and Scully RE: Testosterone-secreting adrenal ganglioneuroma containing Leydig cells. *Am J Surg Pathol* **7** : 699-705, 1983
- 13) Mack E, Sarto GE, Crummy AB, et al.: Virilizing adrenal ganglioneuroma. *JAMA* **239** : 2273-2274, 1978
- 14) 伊藤秀明, 布施春樹, 平野章治, ほか: 副腎原発の神経節細胞腫の1例. *泌尿紀要* **44** : 29-32, 1998
- 15) 岸仲正則, 西浦三郎, 大塚隆生, ほか: 副腎原発後腹膜神経節神経腫の1例. *臨外* **52** : 261-263, 1997
- 16) 今出陽一郎, 大嶺卓司: 経皮的針生検により診断しえた副腎神経節神経腫 (Ganglioneuroma) の1例. *泌尿器外科* **11** : 1019-1023, 1998
- 17) 猿田亨男, 鈴木洋通, 柴田洋孝: 副腎インシデンタローマ. *日内分泌会誌* **69** : 509-519, 1993
- 18) Kulkarni AV, Bilbao JM, Cusimano MD, et al.: Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult. case report. *J Neurosurg* **88** : 324-327, 1998
- (Received on July 19, 2002)
(Accepted on October 5, 2002)